R2C | Niveau A | Niveau B | Niveau C

09/10/24

ITEM 345 : MALAISE GRAVE - MORT SUBITE DU NOURRISSON

MALAISE GRAVE DU NOURRISSON

= Accident inopiné et brutal entraînant des **modifications du tonus,** de **coloration des téguments** avec ou sans **perte de connaissance**
- Motif de consultation fréquent aux urgences pédiatriques, évènement très anxiogène pour les parents
- Touche surtout les nourrissons < 6 mois avec une prédominance masculine, le plus souvent bénin

Diagnostic

Malaise

= **Accident inopiné** et **brutal** associant à degrés variable :
- Modifications du **tonus** : **hypotonie, hypertonie**
- Modifications de la **coloration des téguments** : **pâleur, cyanose**
- Avec ou sans modification du **rythme respiratoire** : **bradypnée, tachypnée, apnée**
- Avec ou sans **perte de conscience et/ou mouvements anormaux**

➝ Signes transitoires : examen clinique souvent normal, importance de l'anamnèse

Situation d'urgence

Hémodynamique	Ventilatoire	Neurologique
- **Teint gris / signe de choc** - **Bradycardie/tachycardie** - **Hypotension, hypertension** - **Allongement du TRC** - Signes **d'insuffisance cardiaque** *(débord hépatique)*	- **Cyanose** - **Irrégularité persistante du rythme respiratoire** (**bradypnée, apnée**) - Signes de **lutte** ou d'hypercapnie - **SpO_2 < 90%** sous air	- **Geignement** - **Bombement de la fontanelle (augmentation PC)** - Troubles de conscience : **perte de contact** prolongée ou répétée, **somnolence, coma** - **Déficit focalisé** - **Hypotonie/hypertonie** axiale ou périphérique - **Mouvements anormaux** : clonie, mâchonnement, pédalage

Impression de mort imminente pour les parents : manœuvres de réanimation
Attention à différencier le vécu de gravité par l'entourage du réel degré de gravité (critères objectifs)

Enquête étiologique

Contexte

ATCD familiaux : - MIN, décès en bas âge, malaises
- Terrain vagal familial
- Consanguinité, cardiopathie, troubles neurologiques
- Traitements maternels (si allaitement), médicaments présents au domicile

ATCDs personnels et terrain : - Déroulement de la grossesse, prématurité
- RGO, autres pathologies connues
- Développement psychomoteur, vaccinations, courbes (P/T/PC)
- Malaises antérieurs, hospitalisations

Mode de vie et entourage : - Modalités de couchage, alimentation
- Environnement familial (tabagisme, maltraitance), contage infectieux

Description du malaise

Avant	- **Contexte** : prise de biberon ou change (**RGO**), repas (**corps étranger**, anaphylaxie), coucher, sommeil - Environnement : position de l'enfant, témoins, lieu - **Prodromes** : fièvre/infection, troubles digestifs, comportement inhabituel
Pendant	Signes fonctionnels d'orientation **Signes de gravité** clinique éventuels Chronologie, **durée** des symptômes
Après	**Récupération**, spontanée ou aidée, rapide ou lente Suivi : **stabilisation ou récidive** immédiate **Délai** écoulé entre l'épisode et la consultation

Explorations

- **Examen clinique complet** (dont cutané, neurologique avec **PC**, cardiovasculaire…) : le plus souvent normal à distance de l'épisode : **bruits respiratoires**, **hématomes**, **ecchymoses**, **rétrognathie**, **palais ogival**, observation du sommeil et du repas lacté (succion-déglutition)

➝ Un examen normal n'exclut aucune cause, notamment neurologique

Bilan systématique en urgence : recherche de cause grave ou nécessitant un traitement immédiat
- **Glycémie capillaire** puis veineuse (dès l'arrivée)
- **NFS**-Plaquettes**, CRP, PCT, iono, urée, créatininémie, calcémie, transaminase, lactates**
- **ECG** avec mesure du QT corrigé + **Radio thoracique de face + BU**

Autres explorations non-systématiques :
- **Dosage de toxiques** (urinaires/sanguins) selon le contexte, si comportement/conscience anormaux
- Orientation vers une cause neurologique : **ammoniémie, GDS, EEG, imagerie cérébrale** (**TDM/IRM**), **fond d'œil**

<table>
<tr><td rowspan="3">PEC</td><td></td><td colspan="2">- Holter ECG en cas d'anomalie ECG (trouble du rythme, trouble de conduction) ou de récidives de malaise sans étiologie retrouvée</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Orientation</td><td colspan="2">Tout nourrisson ayant fait un malaise authentifié et récent (≤ 24 heures) doit être orienté vers des urgences pédiatriques pour être évalué.
Si <u>absence de signe de gravité</u>, d'élément pour cause grave, et d'inquiétude parentale intense
➞ Surveillance de 6 à 12h. Si absence de récidive et examen normal = suivi ambulatoire
Concerne par exemple les régurgitations avec faciès érythrosique sans signe de gravité clinico-biologique
- Prévention : Vérifier les conditions de couchage de l'enfant</td></tr>
<tr><td>Hospitalisation de minimum 24-48h</td><td>- Si <u>récidive</u> ou anomalie examen clinique <u>ou</u> signe de gravité <u>ou</u> inquiétude parentale majeure <u>ou</u> conditions difficiles de retour au domicile
➞ Objectifs : traitement d'une cause grave, bilan étiologique, surveillance cardio-respiratoire, réassurance parentale</td></tr>
<tr><td>Etiologies</td><td colspan="3">- Cause digestive : reflux gastro-œsophagien
- Douleur aiguë : œsophagite, invagination intestinale aiguë (vomissements, pleurs, refus alimentaire), sévices physiques (hématomes, attention recherche de Sd du bébé secoué), ischémie myocardique (anomalie d'implantation des coronaires)
- Obstruction des VAS : rhinite obstructive, vomissements, fausses routes (bébé glouton, médicament à la pipette), inhalation de corps étranger (toux, cyanose)
- Cause neuro : crise d'épilepsie (dont crise fébrile), hémorragie intra- ou péri-cérébrale, syndrome du bébé secoué
- Cause infectieuse : - Respiratoire/apnées : bronchiolite, coqueluche, grippe, adénovirus
- Sepsis sévère
- Cause cardiaque : tachycardie supra-ventriculaire, syndrome du QT long, cardiopathie malformative
➞ Suspicion de syndrome du QT long si QT corrigé (=QT/√RR) > 440 ms
- Cause métabolique : hypoglycémie, hypocalcémie, anomalie de la β-oxydation des acides gras
- Intoxication : CO, médicament, vaccin, drogues (cannabis)
- Anaphylaxie (repas, introduction récente d'allergène), SEIPA
- Cause mécanique : asphyxie par enfouissement facial, trachéomalacie, fistule
- Causes rares : spasme du sanglot (pleurs immédiats), syndrome de Münchhausen
➞ Possible intrication de plusieurs causes. Si malaise sur douleur/RGO : mécanisme par hypertonie vagale</td></tr>
</table>

09/10/24

MORT INATTENDUE DU NOURRISSON

- **Mort inattendue du nourrisson** (MIN) : mort brutale chez un enfant âgé de **moins de 2 ans**, sans aucun antécédent ne le faisant craindre (« *Sudden Unexpected Death in Infancy »)*. Certains cas peuvent être expliqué par une pathologie précise
➜ **350-400 décès / an** en France <1 an, environ **40** décès/an à 1-2 ans
- **Syndrome de mort subite du nourrisson** (MSN) : MIN sans aucune cause directe identifiée malgré des investigations exhaustives cliniques, paracliniques et autopsiques (« *Sudden Infant Death Syndrome »*), = Diagnostic d'exclusion codée dans la CIM (reconnu comme cause médicale de décès). Pour nourrissons < 1 an : **40% des cas de MIN.**
➜ 0,2 à 0,3 / 1000 naissances vivantes soit 150 décès / an en France (6% de la mortalité infantile). **Pic de survenue à 2-4 mois.**
Si investigations post-mortem incomplètes = « MIN de cause indéterminée »

Etiologie

Causes de MIN

- Causes fréquentes :
. **Accident de literie**
. **Infections respiratoires** : bronchiolite, coqueluche, **hyperthermie**, virose ORL
. **Infections virales ou bactériennes graves :** méningite (virale, méningocoque, pneumocoque), encéphalite, myocardite, bactériémie à streptocoque du groupe B
. **Déshydratation aiguë**
. Accidents domestiques : strangulation, corps étranger, intoxication
. **Maltraitance**
- Causes exceptionnelles :
. **Trouble du rythme cardiaque**
. **Malformation méconnue** (notamment cardiaque, gastro-intestinale)
. **Maladie métabolique héréditaire**
. **Syndrome d'Ondine**

Cas du syndrome de MSN

- **Syndrome multifactoriel** : dérèglement du SNA, absence de réveil pour dégager les voies aériennes dans une situation d'asphyxie modérée
- Fréquente **infection virale bénigne (ORL+) concomitante** n'expliquant pas le décès en elle-même : possible facteur déclenchant

FDR de MSN

- Antécédent : **prématurité, RCIU, tabagisme maternel anténatal**
- **Age < 6 mois, sexe masculin**
- Circonstances : **hiver, allaitement artificiel, tabagisme parental.**
- Conditions de couchage : **couchage en décubitus ventral ou en hyperflexion cervicale, *co-sleeping*, lieu surchauffé/enfant trop couvert, enfouissement du visage dans literie, nourrisson isolé seul dans une chambre, jouet, couverture, doudou, tour de lit**
- Contexte social : **mère jeune, grossesse non suivie, milieu défavorisé.**

Prévention

Prévention des MIN accidentelles, du syndrome de MSN et de plagiocéphalie positionnelle (libre mouvement de tête) :
- Coucher l'enfant en décubitus dorsal
- Pas de co-sleeping (= pas de couchage dans le même lit que les parents)
- Berceau dans la chambre des parents (jusqu'à 6 mois) = « cododo » (*à ne pas confondre avec co-sleeping)*
- Matelas ferme – pas d'oreiller, ni couette, ni cocon/cale-bébé/réducteur de lit, ni tour de lit, ni couverture, ni matelas supplémentaire : lit à barreaux dans l'idéal, vide
- Ne pas surcouvrir l'enfant : body + turbulette/gigoteuse seulement
- Température chambre = 18-20°
- Proscrire le tabagisme familial
- Encourager l'allaitement maternel
- Proposer une tétine pendant l'endormissement
➜ Baisse des décès par MSN de 75% entre 1991 et 2005 (poursuite de la diminution depuis)

Centre de référence MIN

Transfert du corps

➜ **Tous les cas** de mort inattendue du nourrisson doivent être **explorés** avec proposition systématique d'**autopsie scientifique** pour recherche la cause du décès.
➜ **Prise en charge recommandée** dans **un centre de référence MIN**
➜ Investigation médicale : recherche étiologie : examen clinique et paraclinique

Accueil des parents

- Dans une pièce calme, échange confidentiel, explication des investigations, proposition de suivi
- **Recueil du consentement écrit** pour la réalisation d'une autopsie et les analyses génétiques
- **En cas de refus parental** : le médecin peut cocher la case **« obstacle médico-légal »** selon le contexte (systématique si décès alors que l'enfant est confié à un tiers)**,** conduisant à une **enquête judiciaire**
- Proposer un **suivi psychologique** si nécessaire. Mise en évidence cause de décès = point de départ important pour travail de deuil (et permet la prise en charge préventive d'autres enfants du couple)